

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Radiothérapie dans le cadre d'une maladie de Paget touchant la région génitale

X. WERENNE (1), J. HERMESSE (1), P. PIRET (1), P. COUCKE (2), F. KRIDELKA (3)

RESUME : Une maladie de Paget urogénitale est habituellement traitée par chirurgie. Cependant, dans certains cas, que ce soit dans le contexte d'une récurrence ou à l'évocation d'une chirurgie mutilante, la radiothérapie peut être une alternative. Nous relatons le cas d'une patiente traitée avec succès par radiothérapie.

MOTS-CLÉS : *Maladie de Paget urogénitale - Radiothérapie*

RADIOTHERAPY AND UROGENITAL PAGET DISEASE
SUMMARY : Urogenital Paget disease is usually treated by surgery. However, in case of recurrence or if mutilating surgery is foreseen, radiotherapy seems to open a reasonable alternative. We report a successful treatment with radiotherapy in a patient with urogenital Paget's disease.

KEYWORDS : *Urogenital Paget's disease - Radiotherapy*

CAS CLINIQUE

Une femme de 64 ans, sans antécédent particulier, est suivie depuis 1993 pour une maladie de Paget touchant la région génitale, le pli interfessier ainsi que la fesse gauche.

Plusieurs traitements ont été tentés, mais ils se sont tous soldés par un échec.

L'imiquimod a été inefficace et très mal toléré par la patiente. Un traitement par laser a été également réalisé sans efficacité.

Depuis 16 mois, la patiente est prise en charge par thérapie photodynamique. Cette dernière a permis une stabilisation de la maladie.

Il y a un an, est apparu, au niveau vulvaire, un carcinome spino-cellulaire *in situ* traité par cryothérapie.

Actuellement, la patiente décrit de fortes douleurs très invalidantes, l'empêchant de s'asseoir, d'assurer son hygiène locale et même d'uriner.

A l'examen clinique, on observe une lésion prurigineuse et érythémateuse de 8 cm de diamètre, mal délimitée entreprenant la fesse, le pli interfessier, le périnée, la vulve, le vagin ainsi que la marge anale (Fig. 1).

Les investigations complémentaires ne montrent aucune tumeur invasive sous-jacente (CT-scan; recto-colonoscopie, examen gynécologique complet, marqueurs tumoraux CA 125 et CA 19,9).

Un traitement par chirurgie étant considéré comme trop mutilant, un traitement par radiothérapie conventionnelle 3D par photons 6 MV est entrepris.

Tout le volume cible peut être couvert par deux champs antéropostérieurs. Une marge de 1 cm est prise tout autour de la lésion macroscopiquement visible.

Une dose totale de 50,4 Gy peut être délivrée au volume cible en 28 séances.

Afin d'optimiser la couverture de la cible à la surface, un bolus est mis en place. Le bolus, dont la densité électronique mime la consistance des tissus humains, permet de ramener la dose maximale à la surface de la peau, partie intégrante de la cible à couvrir.

La dose maximale est de 53,4 Gy et 96 % du PTV a reçu la dose de 47,88 Gy ce qui correspond à 95 % de la dose prescrite de 50,4 Gy.

Au terme du traitement, la patiente signale une nette amélioration de l'ensemble de ses douleurs.

Elle décrit uniquement des plaintes lors de la défécation en rapport avec une fissure anale, bien améliorées en trois semaines par un traitement à base d'AINS, de Myolastan®, de pommade constituée de dérivés nitrés et de Xylocaïne® gel.

Trois semaines après la fin du traitement, on observe une disparition complète des lésions cutanées (Fig. 2).

DISCUSSION

La maladie de Paget est un carcinome intra-épithélial qui serait, au niveau mammaire, lié à la migration de cellules issues d'un cancer sous-jacent. Dans sa forme extra-mammaire, la mala-

(1) Chef de clinique, Service de Radiothérapie, CHU de Liège.

(2) Professeur, Chef de Service, Service de Radiothérapie, CHU de Liège

(3) Professeur, Chef de Service, Service de Gynécologie-Obstétrique, CHU de Liège.



Figure 1. Lésion érythémateuse entreprenant le pli inter-fessier ainsi que la fesse gauche



Figure 2. Trois semaines après le traitement

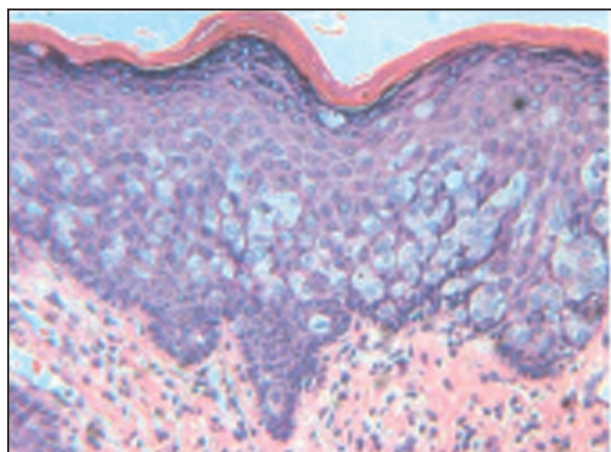


Figure 3. Prolifération de cellules claires avec atypie nucléaire (2)

die pourrait provenir soit, de la migration de cellules d'un cancer sudoral apocrine profond, soit, d'un cancer viscéral profond (rectum, utérus, sein) (1). Dans certains cas, il n'est pas associé à un autre processus infiltratif et est, donc, d'origine strictement cutanée (30 % des cas). La tumeur peut envahir le derme et être à l'origine de métastases dans le système lymphatique. La maladie de Paget mammaire est de loin la plus fréquente. Les localisations extra-mammaires touchent essentiellement la vulve, la région périnéale et l'anus (6). La symptomatologie est dominée par un prurit persistant, un suintement et des saignements. L'affection est caractérisée par la prolifération dans l'épithélium malpighien de grandes cellules à cytoplasme clair et abondant, à grands noyaux irréguliers. Il s'agit là des cellules de Paget.

Le pronostic est souvent favorable, surtout quand aucun processus cancéreux profond ou viscéral n'est découvert. Le traitement chirurgical avec une excision au large de la lésion reste le traitement standard.

Le taux de récurrence est problématique. Dans la région vulvaire, il est de 15 % après vulvectomie, de 27 % après micro-chirurgie selon Mohs et de 43 % après excision locale (2).

Dans certains cas de récurrence ou de chirurgie trop mutilante, la radiothérapie, le traitement photodynamique et la chimiothérapie locale (5FU topique, imiquimod 5 %) peuvent constituer des alternatives envisageables. En cas de chirurgie incomplète, le taux de récurrence est élevé et l'intervalle libre court (3).

La radiothérapie est recommandée dans les cas de chirurgie incomplète ou mutilante. Des doses supérieures à 50 Gy permettent un excellent contrôle local avec peu d'effets secondaires à long terme (4). Des doses inférieures à 40 Gy sont associées à un taux de récurrence locale élevé (5). Le champ d'irradiation couvre habituellement le volume cible avec une marge de sécurité de 3 cm.

Du 5-FU topique ou une thérapie photodynamique peuvent être utilisés pour faciliter la définition de la limite de la lésion avant la radiothérapie. De même, ces applications de 5-FU peuvent être utiles pour diagnostiquer une récurrence subclinique. En effet, elles induisent une inflammation sélective lésionnelle aisément visible.

CONCLUSION

À l'occasion d'un cas clinique de maladie de Paget urogénital, nous faisons le point sur la pré-

sensation et la prise en charge. Nous évoquons en particulier l'intérêt de la radiothérapie, ou en adjuvant après chirurgie incomplète, ou en alternative à une chirurgie jugée trop mutilante.

BIBLIOGRAPHIE

1. William H. Hoch.— Adenocarcinoma of the scrotum (extramammary Paget's disease). Case report and review of the literature. *J Urol*, 1984, **132**, 137-139.
2. Dilmé-carreras E, Iglesias-sancho M, Marquès-Balbas G, et al.— Radiotherapy for extramammary Paget disease of the anogenital region. *J Am Acad Dermatol*, 2010, **8**, 119-120.
3. Besa P, Rich TA, Delclos L, et al.— Extramammary Paget's disease of the perineal skin : Role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1992, **24**, 73-78.
4. Moreno-Arias GA, Conill C, Castells-Mas A, et al.— Radiotherapy for genital extramammary Paget's disease in situ. *Dermatol Surg*, 2001, **27**, 587-590.
5. Brierley JD, Stockdale AD.— Radiotherapy : an effective treatment for extramammary Paget's Disease. *Clin Oncol*, 1991, **3**, 3-5.
6. Bessis D.— Manifestations dermatologiques des maladies du système hématopoïétique et oncologie dermatologique. *Derm Med*, 2008, Springer, 613-615.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au
Dr X. Werenne, Service de Radiothérapie, CHU de
Liège, 4000 Liège, Belgique
E-mail : xwerenne@hotmail.com